

Maladie de Castleman: un diagnostic à éliminer en cas d'adénopathie cervicale en milieu tropical

Castleman's disease: an eliminating diagnosis in case of neck lymph node in tropical area

M.H. Tiaray (1)*, J. Rakotomizao (1), I.M. Ernestho-ghoud (1),
V.F. Ranaivomanana (2), S.H. Randriamavo (2), V.C. Raharisolo (3),
A.C.F. Andrianarisoa (1)

(1) Service Pneumologie, Hôpital Universitaire Joseph Raseta Befelatanana, CHU d'Antananarivo

(2) Service Anatomie et Cytologie Pathologique, Hôpital Universitaire Joseph Ravoahangy Andrianavalona, CHU d'Antananarivo

(3) Laboratoire Cytopathologie et Anatomopathologie, Institut Pasteur de Madagascar, Antananarivo

Résumé

La maladie de Castleman est due à un désordre lymphoprolifératif par prolifération polyclonale des cellules B au sein des organes lymphoïdes. Elle se présente classiquement sous deux formes: la forme localisée qui est habituellement bénigne et la forme multicentrique de mauvais pronostic avec une possibilité d'évolution vers un lymphome. Notre objectif est de rapporter le cas d'une patiente malgache âgée de 56 ans, sans antécédent particulier et présentant une forme localisée hyalino-vasculaire au niveau cervicale droite. L'évolution était bonne avec une absence de récurrence après ablation des deux adénopathies.

L'examen anatomopathologique est capital pour poser le diagnostic étiologique d'une adénopathie en milieu tropical comme la maladie de Castleman. L'exérèse de l'adénopathie suffit pour traiter une maladie de Castleman dans sa forme localisée.

Mots clés: maladie de Castleman, localisée, adénopathie cervicale, milieu tropical, Madagascar

Abstract

Castleman's disease is due to a lymphoproliferative disorder by polyclonal proliferation of B cells inside lymphoid organ. Two types exist: the localized form which is usually benign and multicentric form which is more severe. The main risk is the development of lymphoma. Our aim is to report a case of a 56 years old female malagasy patient. Her medical history was unremarkable. She presented with a localized hyalino-vascular form on the right side of neck lymph node. After the ablation of the nodes, none relapse was noticed.

Keywords: Castleman's disease, localized, cervical node, tropical area, Madagascar

Introduction

La maladie de Castleman est un désordre lymphoprolifératif par prolifération polyclonale de cellule B au sein des organes lymphoïdes. Elle est rare de l'ordre de 1/100000 habitants et se présente classiquement sous deux formes: localisée et multicentriques. La forme localisée est souvent bénigne et se traite par ablation chirurgicale contrairement à la forme multicentrique de mauvais pronostic et qui nécessite un traite-

ment systémique complémentaire [1,2]. A notre connaissance, aucun cas malgache n'a jamais été rapporté dans la littérature. Notre objectif est de rapporter un cas de maladie de Castleman localisée chez une femme malgache.

Observation

Une patiente de 56 ans, femme en foyer était admise dans le service de Pneumologie pour l'exploration

de deux masses cervicales droites évoluant depuis trois mois. Elle ne se plaignait ni de fièvre, ni de perte de poids, ni de fatigue, ni d'autres symptômes. Elle n'avait pas d'antécédents particuliers.

L'examen physique retrouvait les deux masses latéro-cervicales droites, supracentimétriques, fermes, indolores et mobiles sur le plan superficiel et profond. Elle n'avait ni d'hépatomégalie, ni de splénomégalie et le reste des aires ganglionnaires était libre.

L'hémogramme était normal, ainsi que les bilans rénaux et hépatiques. La protéine C réactive était inférieure à 6 mg/L et la vitesse de sédimentation des hématies à 7 mm à la 1^{er} heure. L'électrophorèse des protéines sériques ne trouvait aucune anomalie. La radiographie du thorax était normale et l'échographie des parties molles confirmait la présence de 2 adénopathies cervicales droites mesurant 13 mm de grand axe.

Elle bénéficiait d'une ablation chirurgicale complète des deux adénopathies dont l'examen histologique après coloration à l'Hématéine-éosine-safran (HES) retrouvait une hyperplasie lymphoïde folliculaire avec des centres germinatifs atrophiques sans signe de malignité faite de follicules de taille inégale et d'aspect variable. Ces follicules étaient remplis de petites cellules entourant un centre germinatif atrophique et prenant un aspect de bulbe d'oignon (Figure 1) pénétrés par des capillaires bien visibles (Figure 2). Certains follicules contenaient plusieurs centres germinatifs.

Le diagnostic de maladie de Castleman unicentrique était retenu dans sa forme hyalino-vasculaire. Elle n'avait pas bénéficié de chimiothérapie. Son évolution était marquée par l'absence de récurrence des adénopathies après deux ans de recul.

Discussion

La maladie de Castleman appelée aussi hyperplasie lymphoïde angiofolliculaire est considérée comme une maladie rare [3]. Son étiologie serait encore méconnue. Elle est caractérisée par un syndrome lymphoprolifératif pouvant apparaître le long du système lymphatique [2]. Cette maladie touche surtout les adolescents et adultes, sans prédominance de sexe [4]. Elle se manifeste classiquement sous deux formes: localisée ou unicentrique et multicentrique. La forme localisée siègerait dans 70% dans le médiastin. La localisation cervicale ne serait que 10-15 % des cas. La présence d'adénopathie périphérique surtout cervicale prédispose à une forme multicentrique qui serait de mauvais pronostic [1]. Cette dernière est accompagnée de cortèges symptomatologies localisés et systémiques à type de polyadénopathies, hépatosplénomégalie, polysérite, signes neurologiques centraux et périphériques. Les anomalies biologiques rencontrées sont un syndrome inflammatoire, une anémie, une thrombopénie, une hyper-gammaglobulinémie polyclonale, une insuffisance rénale voire même un syndrome de défaillance multiviscérale mortelle. Son diagnostic repose sur l'histologie. Dans 90% des cas, il s'agit d'un type hyalino-vasculaire souvent associé à une forme localisée. Le reste peut prendre le type plasmocytaire qui est retrouvé au cours de la forme multicentrique ou le type plasmablastique si la maladie est associée à une infection au VIH [2]. Notre patiente avait une forme unicentrique au niveau du cou. Cette situation n'est pas habituelle pour cette forme clinique, et elle implique de faire un bilan d'extension à la re-

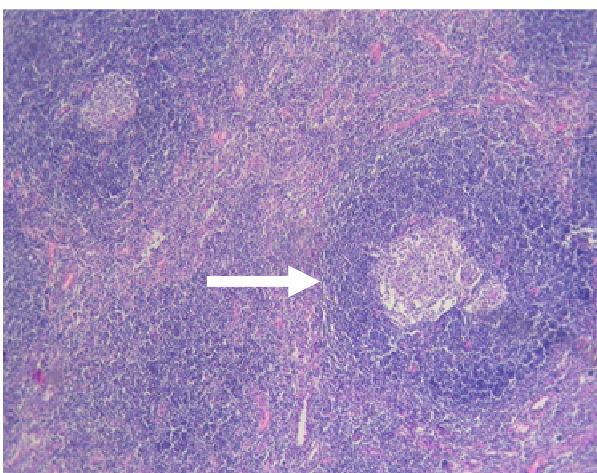


Figure 1. Microscope optique. Manchon de petits lymphocytes entourant un centre germinatif (HES x 100).

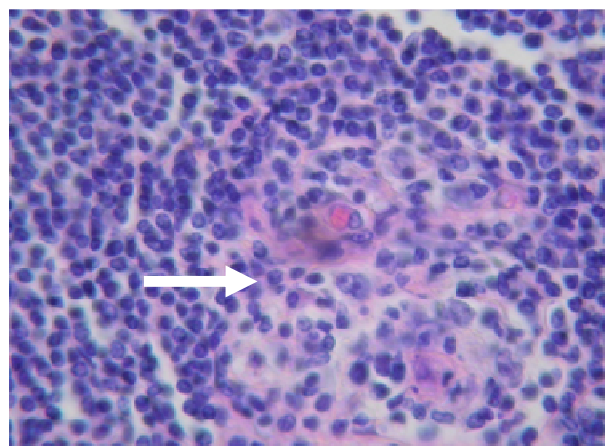


Figure 2. Microscope optique. Follicule lymphoïde pénétré par des capillaires à paroi hyalinisée et aux cellules endothéliales turgescents (HES x 400).

cherche d'autres foyers d'adénopathies pour ne pas passer à côté d'une forme multicentrique dont la prise en charge serait différente et le pronostic réservé. Elle avait bénéficiée d'une ablation chirurgicale de ses adénopathies à la fois à viser diagnostique et thérapeutique adaptée à son cas. L'exérèse constitue en effet le seul traitement de la forme unicentrique de la maladie de Castleman [5]. D'ailleurs sa bonne évolution était prouvée par l'absence de récurrence jusqu'à ce jour. Un autre point important était d'arriver à éliminer de diagnostic de cette maladie pour deux raisons [6]: la première devant la difficulté de distinguer une authentique maladie de Castleman d'une pathologie à expression ganglionnaire s'accompagnant de signes histologiques similaires comme certaines maladies auto-immunes (lupus érythémateux disséminés, polyarthrite rhumatoïde, syndrome de Goujerot-Sjörger), une infection virale à EBV; la seconde l'obligation de ne pas passer à côté d'une authentique lymphome tout en sachant que le type plasmablastique pourrait se transformer en lymphome non hodgkinien, et qu'une maladie de Castleman pourrait siéger au sein ou en satellite d'une maladie de Hodgkin [1].

Conclusion

La maladie de Castleman fait partie de nombreux diagnostics différentiels des adénopathies en milieu

tropical. L'examen anatomopathologique est capital pour poser le diagnostic. La forme unicentrique est souvent bénigne et curable par l'exérèse chirurgicale seule. Par contre une localisation extra thoracique s'associe habituellement à la forme multicentrique qui nécessite un traitement systémique complémentaire et est réputée de mauvais pronostic. Un bilan d'extension à la recherche d'autres localisations est alors indispensable pour ne pas passer à côté de cette dernière forme clinique.

Références

1. Sacré K, Papo T. Adénopathies superficielles. In: Rousset H, Vital Durand D, Dupond JL. Diagnostics difficiles en médecine internes. Paris: Maloine, 2010: 33-43.
2. Farruggia P, Trizzino A, Scibetta N, *et al.* Castleman's disease in childhood: report of three cases and review of the literature. *Ital J Pediatr* 2011; 37: 50.
3. Guillem P, Karoui M, Deroide G, *et al.* Maladie de Castleman de localisation mésentérique. *Gastroentero Clin Biol* 2000; 24: 116-120.
4. Rena O, Casadio C, Massi G, *et al.* Castleman's disease: unusual intrathoracique localisation. *Eur J Cardiothoracic Surg* 2001; 19: 519-21.
5. Schaefer I, Gunnal H, Schweyer S, *et al.* Unicentric Castleman's disease in the lower extremity: a case report. *BMC Cancer* 2011; 11: 352.
6. Jongsma TE, Verburg RJ, Geelhoed-Duijvestijn PH. Castleman's disease: a rare lymphoproliferative disorder. *Eur J Intern Med* 2007; 18(2): 87-9.